

# Enfermedad de Hígado Poliquístico asociado con Quiste Esplénico

**Autores** Alegre Salles V.,<sup>1,2</sup> Abdala Junior J.,<sup>2</sup> Cauduro Salgado F.<sup>2</sup>

**Instituciones** <sup>1</sup>Profesor Asistente Doutor, Departamento de Medicina de la Universidad de Taubaté, São Paulo, Brasil.  
<sup>2</sup>Cirujano General del Hospital Regional del Valle del Paraíba, Sociedad San Camilo, Taubaté, São Paulo, Brasil.

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2011; 65 (2): 140-143. Sociedad Venezolana de Gastroenterología, Caracas, Venezuela. ISSN 0016-3503.

Autor correspondiente: Dr. Valdemir José Alegre Salles. Cirujano General del Hospital Regional del Valle del Paraíba, Sociedad San Camilo, Taubaté, São Paulo, Brasil

Correo-e: vjasia@gmail.com

Fecha de Recepción: May. 2011 Fecha de Revisión: Jun.2011 Fecha de Aprobación: Jun. 2011.

## Resumen

La enfermedad poliquística del hígado en el adulto es una condición infrecuente y benigna, autosómica dominante, asociada con frecuencia a enfermedad poliquística renal. Se caracteriza por la formación de quistes hepáticos numerosos, con o sin afectación renal. Algunos otros factores probablemente implicados en su génesis son la edad, sexo femenino, embarazo, y el uso de anticonceptivos orales. Las terapias quirúrgicas incluyen la aspiración percutánea del quiste con el escleroterapia, fenestración laparoscópica, fenestración laparotómica, la resección del hígado y el trasplante del hígado. **Caso:** Hombre de 50 años de edad con diagnóstico de hígado poliquístico asociado a un quiste esplénico diagnosticado por TAC abdominal y que se trató con una técnica de videolaparoscopia. **Conclusión:** La intervención quirúrgica para la enfermedad del hígado poliquístico sintomático se ha asociado a una morbilidad significativa. La fenestración videolaparoscópica de los quistes es un método seguro y extremadamente efectivo y se debe considerar como tratamiento inicial para la enfermedad del hígado poliquístico.

**Palabras clave:** Hígado poliquístico, Quiste esplénico, Deste-chamiento, Tracto biliar.

## Summary

Polycystic liver in the adult is a rare and benign, autosomal dominant disorder, frequently associated with renal polycystic disease. It is distinguished by formation of numerous hepatic cysts, with or without renal involvement. Some other factors are also thought to be involved in its genesis, such as age, female gender, pregnancy, and the use of oral birth control pills. Surgical therapies include percutaneous cyst aspiration with sclerotherapy, laparoscopic fenestration, open fenestration, liver resection and fenestration and liver transplantation. **Case:** Polycystic liver disease associated with splenic cyst was diagnosed in a 50 years old man by abdominal computed tomography imaging and videolaparoscopic finding. **Conclusion:** Surgical intervention for symptomatic polycystic liver disease has been associated with significant morbidity. Laparoscopic cysts fenestration was safe and extremely effective and should be considered as initial treatment for polycystic liver disease.

**Key words:** Polycystic liver, Splenic cyst, Unroofing, Biliary tract.

## Reporte de Caso Clínico

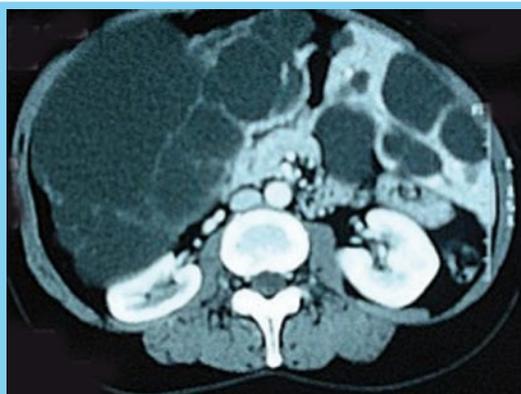
Un hombre de 50 años con una tumoración abdominal localizada en el hipocondrio y el flanco derecho, asociado con una sensación de llenura, digestión pobre, acidez y constipación. El dolor se intensificó en el curso del último mes irradiando a la región lumbar derecha. No presentaba síntomas de ictericia. Exámenes de laboratorio evaluando función hepática presentaron resultados normales y análisis de suero para hidatidosis fueron negativos. Una tomografía axial computarizada abdominal demostró hepatomegalia de configuración lobulada con densidad alterada debido a numerosas figuras anecoicas de distintos tamaños con paredes delgadas sin absorción de medio de contraste, predominantemente en el lóbulo derecho, sin dilatación de los conductos hepáticos pero comprimiendo el estómago (**Figura 1**), y asociado con una imagen quística del bazo (**Figura 2**).



**Figura 3** Formaciones quísticas en el parénquima hepático



**Figura 1** Tomografía axial computarizada mostrando numerosos quistes en el tejido hepático



**Figura 2** Tomografía axial computarizada mostrando quistes en el tejido hepático y esplénico

## Discusión

El hígado poliquístico en el adulto es una condición infrecuente y benigna, autosómica dominante, frecuentemente asociada con la enfermedad poliquística renal. Se caracteriza por la formación de numerosos quistes hepáticos, con o sin afectación renal. Mutaciones en los genes PKD1 y PKD2, genes como PRKCSH y SEC 63 determinan el tipo hepático aislado. Algunos otros factores probablemente estén involucrados en su génesis, como edad, género femenino, embarazo, y el uso de anticonceptivos orales.<sup>1,2</sup> Puede ser clasificado como congénito, neoplástico o inflamatorio.<sup>3</sup>

La frecuencia exacta de los quistes hepáticos es desconocida debido a que la mayoría no generan síntomas. Está estimado que ocurren en aproximadamente el 5% de la población. Enfermedad de hígado poliquístico ocurre con más frecuencia en mujeres, en una proporción de 4:1. Cuando los síntomas ocurren aparecen entre la 4ta y 6ta década de la vida y se caracterizan por un crecimiento exagerado de los quistes, comprimiendo las estructuras extra e intrahepáticas. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad de hígado poliquístico están relacionadas con el efecto masivo o el volumen de los quistes hepáticos.<sup>4</sup> Crecimiento hacia la cavidad puede ocasionar dolor en el abdomen superior o en el hipocondrio derecho, distensión abdominal, dispepsia, sensación de llenura, disnea, tumoración abdominal visible o palpable.<sup>5,6,7</sup> Usualmente no alcanzan a las estructuras biliares o vasculares, pero al ocurrir pueden comprimir el tracto biliar y causar ictericia en hasta el 9% de los pacientes, caracterizando una complicación obstructiva de la enfermedad.<sup>8</sup> Se pueden observar complicaciones a largo plazo como pérdida de peso, efusión pleural, ictericia obstructiva, fallas respiratorias y caquexia, raramente se observa ascitis, hipertensión portal con várices esofágicas y falla renal.<sup>5,7</sup> El síntoma más frecuente identificado durante una examinación física es la hepatomegalia que puede llegar hasta la región pélvica, resultando en dolor y distensión abdominal. Degeneración maligna es extremadamente infrecuente.<sup>9</sup>

La clasificación de pacientes con enfermedad de hígado poliquístico está basada en el número y tamaño de los quistes al igual que la cantidad de parénquima hepático residual normal entre los quistes. Pacientes Tipo I tienen un número limitado (< 10) de quistes grandes con áreas grandes de parénquima no-quístico. Pacientes Tipo II tienen involucramiento difuso del parénquima hepático por quistes de tamaño medio con áreas grandes de pa-

La examinación videolaparoscópica presentó numerosas formaciones quísticas en el parénquima hepático (**Figura 3**).

rénquima hepático no-quístico. Finalmente, pacientes Tipo III están caracterizados por involucramiento masivo y difuso del parénquima hepático por quistes de pequeño y mediano tamaño y pocas áreas de parénquima hepático normal entre los quistes.<sup>10,11</sup>

Ha habido pocos tratamientos efectivos para el hígado poliquístico sintomático: aspiración de quistes con esclerosis, quistectomía laparoscópica o abierta, hepatectomía segmentaria, y trasplante hepático.<sup>12,13</sup> Aspiración percutánea con esclerosis puede ser efectiva para quistes solitarios, pero pacientes con quistes múltiples no benefician de estas terapias ya que el colapso del quiste puede que sea insuficiente.<sup>7,13,14-16</sup> Actualmente, el destechamiento es la técnica más aceptada para el tratamiento de quistes hepáticos simples y enfermedad poliquística del hígado.<sup>7,16-18</sup> A través de este método no es necesaria la resección completa del quiste, ya que puede ser peligroso debido a la proximidad a las estructuras vasculares y el tracto biliar.<sup>19</sup> Los síntomas que indican necesidad de tratamiento quirúrgico incluyen sensación de llenura abdominal asociado con dolor o dispepsia. Antes de la llegada de las técnicas laparoscópicas, la terapia estándar era la fenestración abierta para pacientes con enfermedad poliquística de hígado sintomática. Esta técnica involucra destechamiento y la realización de la escisión más amplia posible de la pared quística hacia la interface con el parénquima hepático. Este método permite la visualización, fenestración y drenaje de quistes superficiales y profundamente arraigados en el parénquima hepático y drenaje interno en la cavidad peritoneal. El punto de fenestración debe ser seleccionado cuidadosamente para evitar cualquier sangramiento y la fuga de bilis. Destrucción del fluido produciendo revestimiento a los quistes hepáticos, con cauterización o coagulación con plasma de argón, puede ser útil para reducir la pérdida continua de fluido de los quistes fenestrados. Pacientes Tipo I, con quistes grades y superficiales en cantidades limitadas son los mejores candidatos para este procedimiento. Las técnicas laparoscópicas se pueden realizar obteniendo una morbilidad y mortalidad similar a la fenestración abierta, pero este enfoque debe ser utilizado con la población apropiada. Pacientes con la mayoría de los quistes en los segmentos VI, VII y frecuentemente VIII, y pacientes con quistes profundamente arraigados que son difíciles de visualizar y fenestrar con laparoscopia pueden ser mejores candidatos para la fenestración abierta.<sup>11</sup> El destechamiento laparoscópico de un quiste simple ha sido asociado con una tasa de morbilidad de 20%. La tasa de recurrencia sintomática fue de 8% para un quiste simple y de 71% para enfermedad poliquística de hígado.<sup>20</sup>

La resección laparoscópica de quistes de hígado sintomático es un método factible y efectivo para quistes sintomáticos benignos. El procedimiento quirúrgico involucra punción y aspiración del quiste y posterior electro-resección circular de la pared quística.<sup>21</sup> Métodos quirúrgicos tradicionales deben ser reservados para cuando se espera una malignidad, la laparoscopia es contraindicada, o cuando se presenta una recurrencia después de una laparoscopia inicial.<sup>22</sup> Un trasplante hepático es recomendado en casos de enfermedad poliquística bilobular difusa con hepatomegalia extensa, no asociado con un trasplante hepático, al igual que en una falla hepática fulminante.<sup>23</sup>

La enfermedad quística esplénica puede ser tratada a través de la misma técnica de fenestración de la cápsula, pero está restringida a casos de quistes periféricos y sin contigüidad al hilio vascular.<sup>24</sup> Quistes mayores a cinco centímetros son susceptibles a hemorragia, ruptura e infección y deben ser manejados qui-

rúrgicamente, aún si son asintomáticos.<sup>25,26</sup> Tratamientos para quistes esplénicos que preservan el bazo han sido propuestos, los cuales incluyen aspiración, destechamiento, decapsulación, y esplenectomía parcial.<sup>27</sup> Destechamiento laparoscópico de quistes esplénicos han sido realizados con una tasa de recurrencia de aproximadamente 25% y debe ser considerado como un tratamiento inicial para quistes esplénicos.<sup>26</sup>

La enfermedad poliquística del hígado asociada a quistes esplénicos es una enfermedad quirúrgica extremadamente infrecuente. Su presentación clínica varía dependiendo del grado de la enfermedad poliquística. Reportamos el caso de esta entidad rara con los tratamientos clínicos, radiológicos y actuales.

## Referencias Bibliográficas

1. Everson GT, Taylor MR. Management of polycystic liver disease. *Curr Gastroenterol* 2005;7(1):19-25.
2. Sherstha R, McKinley C, Russ P, Scherzinger A, Bronner T, Showalter R, Everson GT. Postmenopausal estrogen therapy selectively stimulates hepatic enlargement in women with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Hepatology* 1997;26:1282-6.
3. Mortolé KJ. Cystic focal liver lesions in the adult: differential CT and MR imaging features. *Radiographics* 2005;25(3):659-70.
4. Everson GT, Helmke SM, Doctor B. Advances in management of polycystic liver disease. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2008;Aug;2(4):563-76.
5. Nicoluzzi JE, Guimarães MVTN, Monteiro MRD, Repka JCD, Caron PE. Tratamiento laparoscópico de cistos hepáticos sintomáticos. *ABCD Arq Bras Cir Dig* 2004;17:100-02.
6. Libutti SK, Starker PM. Laparoscopic resection of nonparasitic liver cyst. *Surg Endosc* 1994;8:1105-7.
7. Li TJ, Zhang HB, Lu JH, Zhao J, Yang N, Yang GS. Treatment of polycystic liver disease with resection-fenestration and a new classification. *World J Gastroenterol* 2008; Aug 28;14(32):5066-72.
8. Brancatelli G, Federle MP, Vilgrain V, Vullierme MP, Marin D, Lagalla R. Fibropolycystic liver disease: CT and MR imaging findings. *Radiographics* 2005;May-Jun;25(3):659-70.
9. Guang-Shun Yang, Qi-Gen Li, Jun-Hua Lu, Ning Yang, Hai-Bin Zhang, Xue-Ping Zhou. Combined hepatic resection with fenestration for highly symptomatic polycystic liver disease: A report on seven patients. *World J Gastroenterol* 2004;10(17):2598-2601.
10. Gigot JF, Jadoul P, Que F, Van Beers BE, Etienne J, Horsmans Y, Collard A, Geubel A, Pringot J, Kestens PJ. Adult polycystic liver disease: is fenestration the most adequate operation for long-term management? *Ann Surg* 1997;225: 286-94
11. Russell RT, Pinson CW. Surgical management of polycystic liver disease. *World J Gastroenterol* 2007;13(38): 5052-59.
12. Torres VE. Treatment of polycystic liver disease: one size does not fit all. *Am J Kidney Dis* 2007;49:725-8.
13. Park HC, Kim CW, Ro H, Moon JY, Oh KH, Kim Y, Lee JS, Yin YH, Jae HJ, Chung JW, Ahn C, Hwang YH. Transcatheter arterial embolization therapy for a massive polycystic liver in autosomal dominant polycystic kidney disease patients. *J Korean Med Sci* 2009;Feb;24(1):57-61.
14. Erdogan D, van Delden OM, Rauws EA, Busch OR, Lameris JS, Gouma DJ, van Gulik TM. Results of percutaneous sclerotherapy and surgical treatment in patients with symptomatic simple liver

cysts and polycystic liver disease. *World J Gastroenterol* 2007;Jun 14;13(22):3095-100.

15. Simonetti G, Profili S, Sergiacomi GL, Meloni GB, Orlacchio A. Percutaneous treatment of hepatic cysts by aspiration and sclerotherapy. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1993;16:81-4.

16. Robinson TN, Stiegmann GV, Everson GT. Laparoscopic palliation of polycystic liver disease. *Surg Endosc* 2005;19(1):130-2.

17. Fiamingo P, Tedeschi U, Veroux M, Cillo U, Brolese A, Da Rold A, Madia C, Zanus G, D'Amico DF. Laparoscopic treatment of simple hepatic cysts and polycystic liver disease. *Surg Endosc* 2003;17(4):623-6.

18. Henner BD, Klemp HJ, Kremer B. Non-parasitic liver cysts and polycystic liver disease: results of surgical treatment. *Hepatogastroenterology* 1993;40:1-5.

19. Hsu KL, Chou FF, Ko SF, Huang CC. Laparoscopic fenestration of symptomatic liver cysts. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2005;Apr:15(2):66-9.

20. Palanivelu C, Rangarajan M, Senthilkumar R, Madankumar MV. Laparoscopic Management of Symptomatic Multiple Hepatic Cysts: a Combination of Deroofing and Radical Excision. *JLS* 2007;Oct-Dec:11(4):466-9.

21. Mekeel KL, Moss AA, Reddy KS, Mulligan DC, Harold C, Kristi L. Laparoscopic Fenestration of Giant Hepatic Cysts. *Case Reports Surgical Laparoscopy, Endoscopy & Percutaneous Techniques* 2008;Oct:18(5):511-3.

22. Gamblin TC, Shane E, Holloway JT, David AG. Laparoscopic Resection of Benign Hepatic Cysts: A New Standard. *Journal of the American College of Surgeons* 2008;207(5):73-6.

23. Brasutti JR. Liver transplantation for adult polycystic liver disease. *Hepatology* 1998;28:412-15.

24. Calligaris L, Bortul M. Laparoscopic treatment of a nonparasitic spleen cyst: Case Report. *Jour.Lap.Surg* 1996;6:431-3.

25. Chin EH, Shapiro R, Hazzan D, Katz LB, Salky B. A ten-year experience with laparoscopic treatment of splenic cysts. *JLS* 2007;Jan-Mar;11(1):20-3.

26. Walz MK, Metz KA, Sastry M, Eigler FW, Leder LD. Benign mesothelial splenic cyst may cause high serum concentration of CA 19-9. *Eur J Surg* 1994;160(6-7):389-91.

27. Balzan SM, Riedner CE, Santos LM, Pazzinatto MC, Fontes PR. Posttraumatic splenic cysts and partial splenectomy: report of a case. *Surg Today* 2001;31:262-5.



SÍGUENOS!



@sovegastro



Sociedad Venezolana de  
Gastroenterología

o visítanos en nuestro portal Web  
[www.sovegastro.com](http://www.sovegastro.com)

**Envíanos tus sugerencias y entérate  
de nuestras más recientes actividades!**

Inscríbete en la Sociedad Venezolana de  
Gastroenterología y goza de  
innumerables beneficios:

- \* Recibe nuestros ejemplares educativos e informativos: GEN, Notigen y Notigen Digital
- \* Participa en las actividades de las secciones y los capítulos
- \* Inscríbete en el Fondo de Previsión Social
- \* Participa gratis o con descuento en nuestros congresos anuales.

Entre otros, que te mantendrán  
al día con las últimas tendencias.